

## ESTUDIO INTERNACIONAL SOBRE EL MANEJO DE LA MALFORMACION DE CHIARI I Y LA SIRINGOMIELIA (\*)

Edgardo Schijman

*Hospital General de Agudos Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina*

### ABSTRACT

**Objetives:** An international survey has been carried out under the sponsorship of the ISPN Education Committee in order to clarify what were the clinical and surgical strategies that neurosurgeons currently use for the management of these clinical problems.

**Methods:** A questionnaire was designed based on hypothetical case histories. 246 questionnaires were sent between October 2001 and March 2002 by e-mail, post-mail or fax to the ISPN members as well as to the members AANS Pediatric Section e-mail list who wished to enter in the study. 76 responses to the survey (30.8%) were returned. For data analysis, responses were entered in a Microsoft Excel spreadsheet.

**Results:** Respondents agreed to not operate asymptomatic Chiari I patients. In asymptomatic patients with Chiari I and syringomyelia surgical decisions depend on syrinx size. For suboccipital decompression the majority prefers to open the dura and close it with a patch graft. In cases of syrinx progression respondents prefer to shunt it to the subarachnoid space.

**Conclusion:** There is a consensus on treating conservatively asymptomatic patients with Chiari I malformation. Management is not uniform when there are minimal or doubtful symptoms and for asymptomatic patients with syringomyelia related to the Chiari I. In patients with symptoms due to Chiari I or to syringomyelia, respondents recommend suboccipital decompression as the first treatment modality.

### INTRODUCCIÓN

La difusión de las imágenes por resonancia magnética (IRM) para el estudio de pacientes con afecciones neurológicas ha renovado el interés acerca de la malformación de Chiari I y de la siringomielia frecuentemente asociada. Un número importante de pacientes asintomáticos, mínimamente sintomáticos, dudosamente sintomáticos y claramente sintomáticos son diagnosticados cotidianamente<sup>1, 2</sup>.

Bajo el auspicio del Comité de Educación de la Sociedad Internacional de Neurocirugía Pediátrica (ISPN) se ha llevado a cabo un estudio interna-

cional con la intención de conocer y evaluar la estrategia diagnóstica y terapéutica seguida en distintas partes del mundo en el manejo de la malformación de Chiari I y de la siringomielia.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se diseñó un cuestionario de 25 preguntas basadas en casos clínicos hipotéticos, en el esperado curso natural de la enfermedad y en aspectos relacionados con la táctica y técnica neuroquirúrgica. Este cuestionario fue enviado entre Octubre 2001 y Marzo 2002 por correo electrónico, correo postal y fax a 246 neurocirujanos de todo el mundo, miembros de la ISPN y por correo electrónico a miembros de la Sección Pediátrica de la American Association of Neurological Surgeons (AANS) que manifestaron su interés en participar en el estudio.

Se recibieron 76 respuestas (30,8%) las que

(\*) Este trabajo fue presentado en parte en el XXX Annual Meeting, International Society for Pediatric Neurosurgery (ISPN), Kyoto, Japón, octubre 31-noviembre 3, 2002.

Correspondencia: Av del Libertador 2698 1-F - (1425) Buenos Aires. E-mail: eschijman@intramed.net.ar

fueron ingresadas en una base de datos de Microsoft Excel.

## RESULTADOS

Las respuestas mostraron la tendencia generalizada de mantener una conducta conservadora en los pacientes asintomáticos con malformación de Chiari I sin siringomielia. En los casos con una siringomielia mínima, de unos 2 mm de diámetro, un 28% indica la cirugía, aún en pacientes asintomáticos, registro que se eleva al 75% si los hallazgos muestran una siringomielia más importante. El procedimiento quirúrgico habitualmente indicado es la descompresiva suboccipital con apertura dural y plástica con duramadre sintética o con aponeurosis, limitando al mínimo las maniobras intradurales.

En los casos con una siringomielia importante que persiste o progresa luego de la cirugía descompresiva de la malformación de Chiari, el procedimiento quirúrgico más recomendado es la derivación siringo-subaracnoidea.

## DISCUSIÓN

El frecuente uso de las IRM en la evaluación de pacientes con problemas de conducta, convulsiones, traumatismos de cráneo, cefaleas y otros síntomas neurológicos ha conducido a un progresivo número de pacientes diagnosticados con malformación de Chiari I. En aquellos pacientes con signos o síntomas evidentemente relacionados con la malformación de Chiari o con la frecuentemente asociada siringomielia, existe el consenso que la descompresiva a nivel de la charnela craneocervical se encuentra indicada. La cirugía está dirigida a resolver la presión diferencial craneoespinal, restaurar el espacio subaracnoideo a nivel de la fosa posterior y agujero occipital, descomprimir el tronco cerebral y eliminar o reducir la siringomielia.

Sin embargo, muchos de los pacientes en quienes se diagnostica por IRM una malformación de Chiari son asintomáticos, dudosamente sintomáticos o tienen síntomas diferentes de los habitualmente asociados al Chiari o a la siringomielia. En estos casos, la decisión de operar o no resulta más difícil y es en relación a analizar la conducta frente a este grupo de pacientes en que se ha basado este estudio internacional.

Se observó un acuerdo generalizado respecto a la adopción de una conducta no quirúrgica en pacientes asintomáticos. El estudio mostró que

sólo un 8 % recomienda la cirugía profiláctica en pacientes asintomáticos con Chiari I sin siringomielia. En presencia de una siringomielia de 2 mm de diámetro un 28% indica cirugía, porcentaje que se eleva al 75% en caso de hallarse una cavidad siringomiélica de 8 mm de diámetro.

El 46% operaría un paciente con Chiari I cuya única manifestación sea cefalea occipital, en ausencia de siringomielia. Cuando la misma se halla presente con un diámetro de 8 mm el 90 % indica cirugía.

La táctica quirúrgica convencional para la malformación de Chiari I es la descompresiva suboccipital. La cirugía está dirigida a descomprimir el agujero occipital y no la fosa posterior. El manejo de la duramadre es un aspecto muy controvertido en estos pacientes. La mayoría evita realizar maniobras intradurales como la coagulación o resección de las amígdalas cerebelosas, la colocación de stents o el taponamiento del óbex. Si la duramadre ha sido abierta, el 85% la cierra al final de la cirugía. El abordaje quirúrgico directo a una cavidad siringomiélica está indicada sólo en casos que la misma persista o progrese a pesar de haberse realizado previamente una descompresiva suboccipital.

## CONCLUSIÓN

Existe un consenso en no operar a pacientes asintomáticos con malformación de Chiari I. La conducta no es uniforme, en cambio, en casos de pacientes mínima o dudosamente sintomáticos así como en pacientes asintomáticos con siringomielia asociada.

En los pacientes sintomáticos por la malformación de Chiari I o por la siringomielia la conducta terapéutica inicial es la descompresiva suboccipital.

## Agradecimiento

El autor agradece la participación de la Lic. María Teresa Carbajal que tuvo a su cargo el diseño y análisis estadístico del presente estudio.

## Bibliografía

1. Blagodatsky MD, Larionov SN, Alexandrov YA, Velm AI. Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1999; 141: 963-8.
2. Genitori L, Peretta P, Nurisso C, Macinante L, Mussa F. Chiari type I in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Child's Nerv Syst* 2000; 16: 707-18